http://eoftalmo.org.br

CASOS CLÍNICOS DISCUTIDOS

Degeneração corneana subepitelial hipertrófica periférica: descrição de um fenótipo

Peripheral hypertrophic subepithelial corneal degeneration: Phenotypical description

Degeneración corneana subepitelial hipertrófica periférica: descripción de un fenotipo

Leonel Telles de Menezes Morais - Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos - Clínica Oftalmológica - Guarulhos - SP.
Alberto Basile Neto - Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos - Clínica Oftalmológica - Guarulhos - SP.
Laís Soares de Carvalho - Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos - Clínica Oftalmológica - Guarulhos - SP.
Jonas Rufino Silva Neto - Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos - Clínica Oftalmológica - Guarulhos - SP.
Mario Henrique Camargos de Lima - Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos - Clínica Oftalmológica - Guarulhos - SP.

RESUMO

Introdução: A Degeneração subepitelial hipertrófica periférica foi descrita inicialmente em 2003 e apresenta etiologia desconhecida e histologicamente caracteriza-se como uma proliferação fibrovascular entre o epitélio e a camada de Bowman, com a ausência de intervalo de córnea clara. **Relato de caso:** Descrito o fenótipo de uma paciente do sexo feminino, 70 anos, apresentando queixa de desconforto ocular inespecífico crônico e lesões corneais subepiteliais bilaterais fibróticas e sobrelevadas. **Discussão:** A paciente em análise preenche os cinco critérios chave para degeneração subepitelial hipertrófica periférica: fibrose subepitelial perilimbar, espessamento da córnea, neovascularização, 2D ou mais de astigmatismo regular ou irregular, prurido, fibrose bilateral. **Conclui-se:** O relato de caso é essencial para a descrição fenotípica de uma doença rara. A paciente preenche todos os critérios e auxilia na definição de uma patologia ainda escassa na literatura.

Palavras-chave: Córnea; Topografia da Córnea; Doenças da Córnea; Lesões da Córnea; Opacidade da Córnea.

ABSTRACT

Introduction: Peripheral hypertrophic subepithelial corneal degeneration was first described in 2003. Although its etiology is unknown, it is histologically characterized as a fibrovascular proliferation between the epithelium and Bowman's layer, with the absence of a clear corneal interval. **Case report:** Here, we present the phenotypical description of a 70-year-old female patient complaining of chronic nonspecific ocular discomfort and presenting with bilateral raised fibrotic subepithelial corneal lesions. **Discussion:** The patient in question meets the following five key diagnostic criteria: perilimbal subepithelial fibrosis with a thickened cornea, neovascularization, 2 D or more of astigmatism with regular or irregular topography, pruritus, and bilateral fibrosis. **Conclusion:** This case report is essential for the phenotypical description of a rare disease. The patient meets all the diagnostic criteria, and therefore, helps to define a disease that is still scarcely reported in the literature.

Keywords: Cornea; Corneal Topography; Corneal Diseases; Corneal Injuries; Corneal Opacity.

RESUMEN

Introducción: La Degeneración subepitelial hipertrófica periférica fue descrita inicialmente en el año 2003 y presenta etiología desconocida e histológicamente se caracteriza como una proliferación fibrovascular entre el epitelio y la membrana de Bowman, con la ausencia de intervalo de córnea clara. **Relato de caso:** Descrito el fenotipo de una paciente del sexo femenino, 70 años, que presenta quejas de incomodidad ocular inespecífica crónica y lesiones corneales subepiteliales bilaterales fibróticas y sobrelevadas. **Discusión:** La paciente en análisis rellena los cinco criterios llave para degeneración subepitelial hipertrófica periférica: fibrosis subepitelial perilimbar, engrosamiento de la córnea, neovascularización, 2D o más de astigmatismo regular o irregular, eczema, fibrosis bilateral. **Se concluye:** El relato de caso es esencial para la descripción fenotípica de una enfermedad rara. La paciente rellena todos los criterios y auxilia en la definición de una patología aún escasa en la literatura.

Palabras Clave: Córnea; Topografía de la Córnea; Enfermedades de la Córnea; Lesiones de la Cornea; Opacidad de la Córnea.

Recebido: 20 de novembro de 2018
Aceito: 26 de fevereiro de 2019
Financiamento: Declaram não haver.
Conflitos de interesse: Declaram não haver.
Autor correspondente: Leonel Telles de Menezes Morais. Rua Dr. José Maurício de Oliveira, nº 19, Apto. 1500. Guarulhos, SP - 07092-110 - Brasil
email: leonel.telles@hotmail.com. FONE: (12) 99201-9249

Como citar: Morais LTM, Basile Neto A, Carvalho LS, Silva Neto JR, Lima MHC. Degeneração Corneana Subepitelial Hipertrófica Periférica: Descrição de um Fenótipo. eOftalmo.2019; 5(1):52-58.
http://dx.doi.org/10.17545/eoftalmo/2019.0010

INTRODUÇÃO

Degeneração subepitelial hipertrófica periférica (PHSD) da córnea é um transtorno incomum, de localização perilimbar, geralmente bilateral, de característica lentamente progressiva, com predominância no sexo feminino[1-4]. Descrito inicialmente em 2003, a literatura é constituída de séries de casos e escassos estudos histológicos descritivos da doença[2].

Alguns autores consideram as alterações histológicas encontradas como variantes da degeneração nodular de Salzmann, ou da previamente descrita degeneração corneana familiar pterigóide[3,5].

A etiologia da doença é desconhecida e apresenta-se como uma proliferação fibrovascular entre o epitélio e a camada de Bowman, com ausência de intervalo de córnea clara, preferencialmente localizada em área exposta interpalpebral[1-4].

Os sintomas descritos mais comuns são o desconforto ocular inespecífico e a redução da visão induzida pelo astigmatismo que pode ser regular ou irregular[2-4]. O exame biomicroscópico revela lesões em nódulos de aspecto branco localizadas na periferia ou na média periferia corneana[3-5].

Um dos critérios para definição da doença é a ausência de inflamação crônica ocular, mas estudos de imunohistoquímica evidenciam uma inflamação de baixo grau promovendo baixas concentrações de TGF-β1[4].

O principal diagnóstico diferencial seria com a degeneração nodular de Salzmann. Os nódulos de Salzmann são opacidades corneanas brancas subepiteliais, com padrão circular periférico. A degeneração de Salzmann é predominantemente unilateral, mais comum no sexo feminino e de fisiopatologia controversa. Alguns autores acreditam que irritação da superfície ocular crônica ou inflamação são as condições necessárias para o desenvolvimento da doença[1-5].

RELATO DE CASO

Paciente sexo feminino, 70 anos, branca, natural e procedente de São Paulo encaminhada para serviço de Oftalmologia do Complexo Hospitalar Padre Bento Guarulhos com queixa de baixa acuidade visual (BAV) progressiva em ambos os olhos (AO) com início há aproximadamente 4 anos. Queixa de desconforto ocular inespecífico crônico.

Acuidade visual (AV) com correção de 20/40 (logMAR 0,3) em ambos os olhos, com uso de:

Olho Direito: +7,75 Dioptrias Esféricas, -2,00 Dioptrias Cilíndricas a 90°.

Olho Esquerdo: +8,00 Dioptrias Esféricas, -2,00 Dioptrias Cilíndricas a 90°.

Reflexos vermelho, fotomotor direto e consensual sem alterações.

Biomicroscopia: cílios tópicos, conjuntiva clara, córnea com lesões nodulares circulares sobrelevadas periféricas, brancas de aspecto cicatricial em ambos os olhos (Figuras 1-3), Câmara anterior ampla, íris tróficas, cristalino opacificado por catarata Nuclear 1 + /4 + AO.

Tonometria Goldmann: 10mmHg AO, às 09:30 da manhã.

Fundoscopia: sem alterações.

Topografia da córnea: evidencia astigmatismo irregular induzido pelo aplanamento periférico. É possível observar que a captação foi prejudicada pela irregularidade corneana. (Figuras 4-7.)

DISCUSSÃO

A paciente estudada é do sexo feminino e caucasiana, em concordância com os achados de estudos iniciais, no qual predominavam pacientes do sexo feminino[2]. Além disso, Gore et. al. 2013 apresentou uma casuística de 22 pacientes, dos quais todos eram caucasianos e apenas 2 não eram do sexo feminino.

A idade da paciente estudada é de 70 anos, sendo mais de uma década acima da média de idade encontrada em outros estudos[3,4].
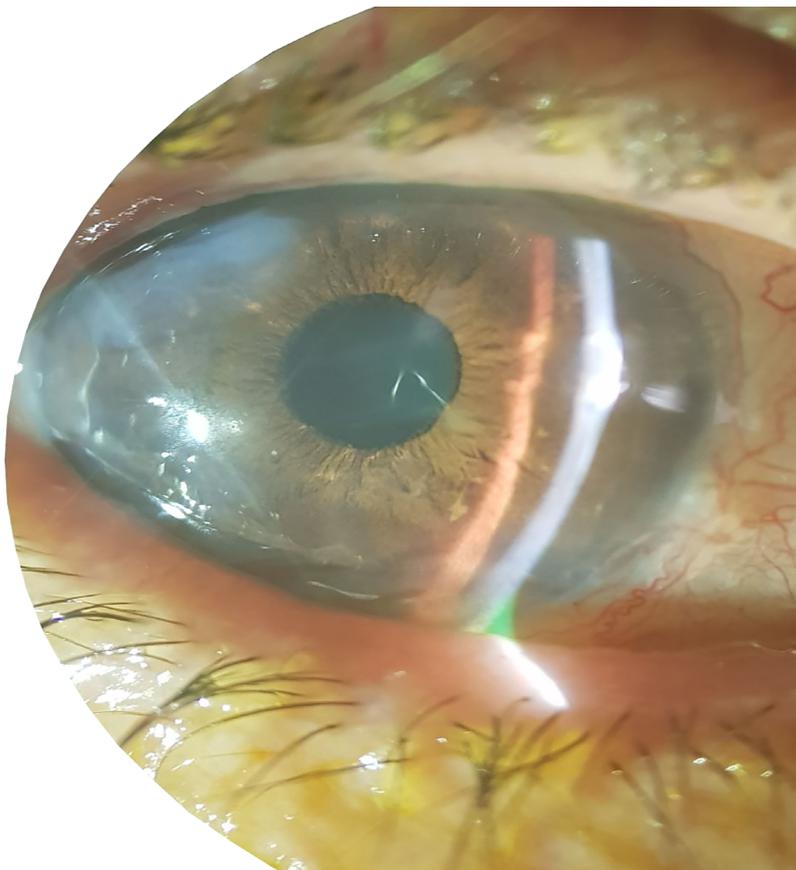
Figura 1. Imagem de média magnificação do olho direito demonstrando lesões fibróticas subepiteliais confluentes e sobrelevadas em periferia corneana.

Figura 2. Imagem de média magnificação do olho esquerdo demonstrando lesões fibróticas subepiteliais confluentes e sobrelevadas em periferia corneana.
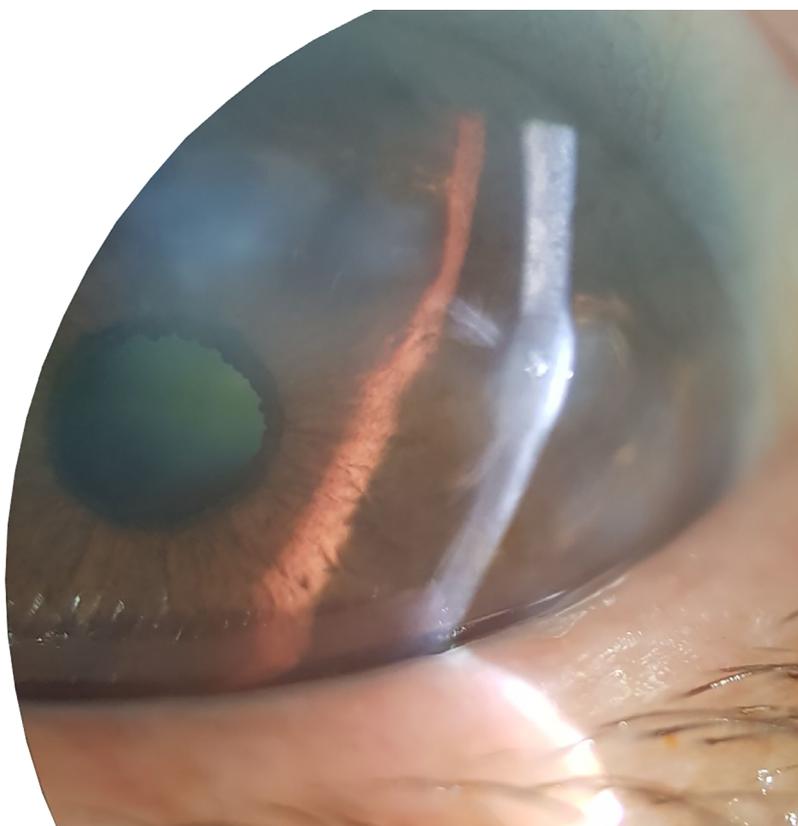
Figura 3. Imagem de alta magnificação do olho esquerdo demonstrando lesões fibróticas subepiteliais confluentes e sobrelevadas em periferia corneana.
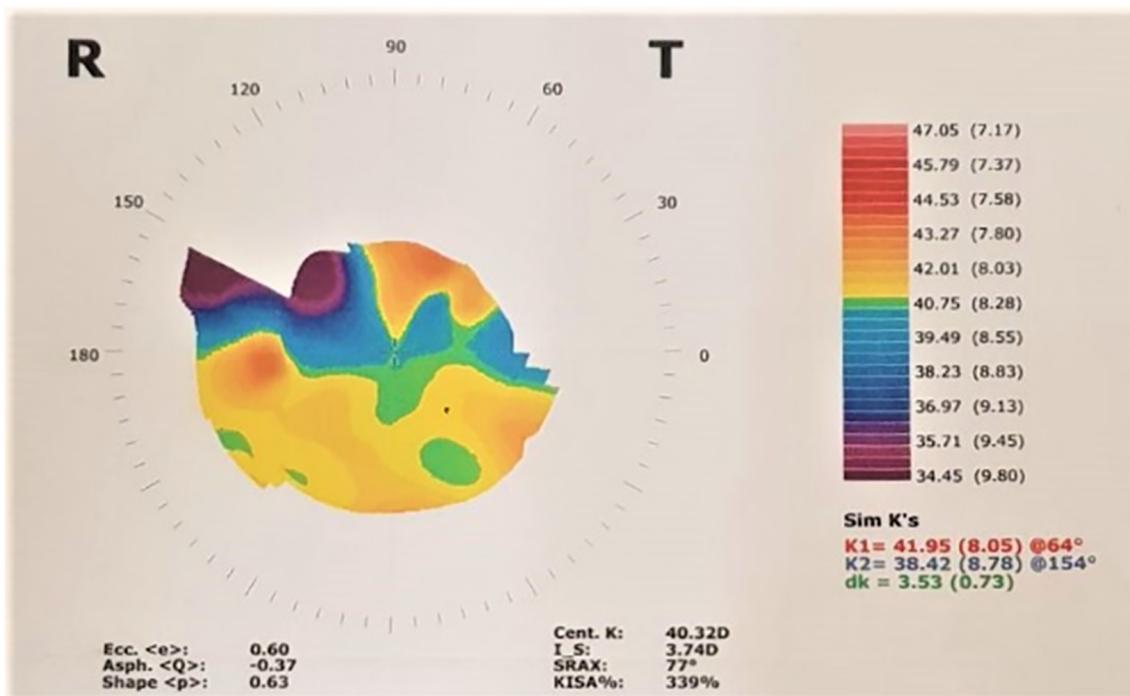
Figura 4. Topografia do olho direito.
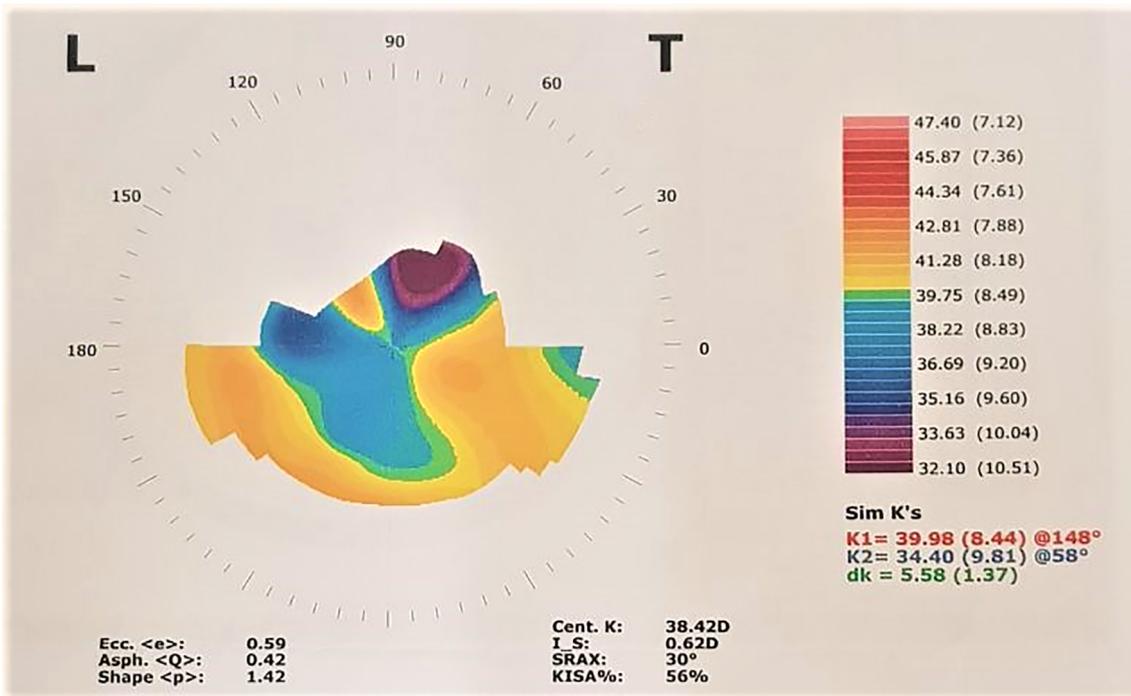
Figura 5. Topografia do olho esquerdo.
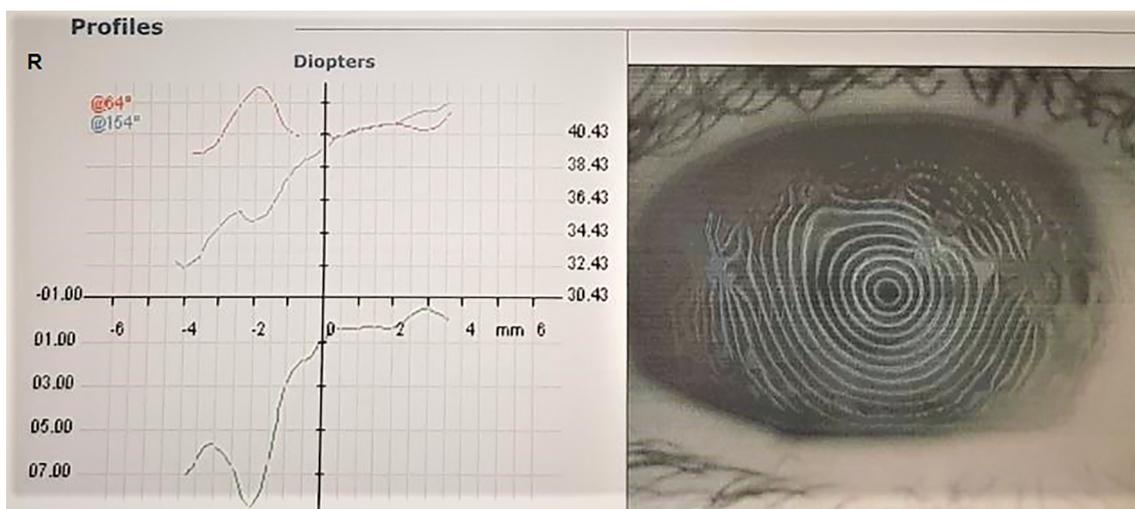
Figura 6. Topografia do olho direito.
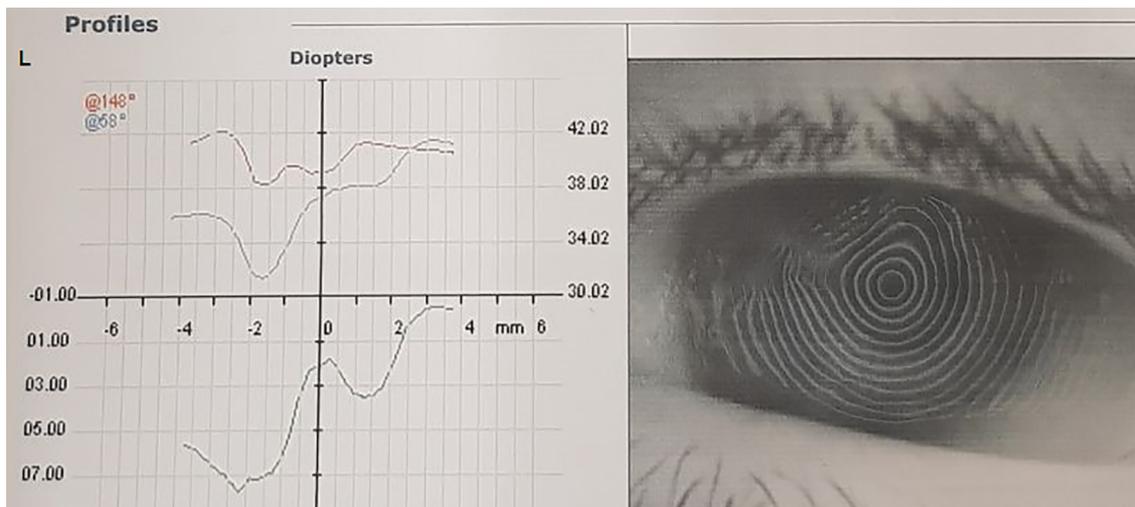
Figura 7. Topografia do olho esquerdo.

A paciente em questão preenche os critérios propostos por Järventausta et. al. 2014, listados abaixo:

1. Fibrose subepitelial perilimbar confluente com espessamento da córnea, que pode ou não se estender a média periferia, mas não a córnea central.
2. Neovascularização superficial da córnea não se estendendo além da base do tecido fibroso e sem vasos estromais profundos.
3. 2D ou mais de astigmatismo irregular e regular em topografia.
4. Prurido leve/queimação e irritação ocular superficial por conta de irregularidade da superfície corneana.
5. a) Fibrose bilateral localizada em região superior, especialmente superior nasal.
   b) Sexo feminino

Ademais não apresenta história pregressa de inflamação crônica (o que sugeriria o diagnóstico de Degeneração Nodular de Salzmann), e apresenta ainda bilateralidade da lesão (sugestivo de PHSD).

A sintomatologia de irritação superficial crônica encontrada na paciente está de acordo com a descrição inicial, no qual todos os seis pacientes estudados apresentavam sintomas irritativos[1]. Em outros estudos, de 45% a 64% dos participantes apresentavam queixa de desconforto superficial[3,4].

As alterações biomicroscópicas encontradas estão de acordo com as características e critérios para o diagnóstico de PHSD.

CONCLUSÃO

Por tratar-se de doença incomum descrita de forma recente na literatura médica (2003), relatos de caso são essenciais para definição de critérios diagnósticos e discussões sobre possíveis etiologias e tratamentos.

REFERÊNCIAS:

1. Jeng BH, Millstein ME. Reduction of hyperopia and astigmatism after superficial keratectomy of peripheral hypertrophic subepithelial corneal degeneration. Eye Contact Lens. 2006; 32:153-156.
2. Maust HA, Raber IM. Peripheral hypertrophic subepithelial corneal degeneration. Eye Contact Lens. 2003; 29:266-269.
3. Gore DM, Iovieno A, Connell BJ, Alexander R, Meligonis G, Dart JK. Peripheral hypertrophic subepithelial corneal degeneration: nomenclature, phenotypes, and long-term outcomes. Ophthalmology. 2013; 120(5):892-898.
4. Järventausta PJ, Tervo TMT, Kivelä T, Holopainen JM. Peripheral hypertrophic subepithelial corneal degeneration – clinicaland histopathological features. Copenhagen: Acta Ophthalmol. 2014; 92:774-782.
5. Schargus M, Kusserow C, Schlötzer-Schrehardt U, Hofmann-Rummelt C, Schlunck G, Geerling G. Peripheral hypertrophicsubepithelial corneal degeneration presenting with bilateralnasal and temporal corneal changes. Eye. 2015; 29:88-97.

Leonel Telles de Menezes Morais

Lattes: http://lattes.cnpq.br/7510649869347942
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5777-2656

Alberto Basile Neto

Lattes: http://lattes.cnpq.br/5681289438152961
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5487-8236

Laís Soares de Carvalho

Lattes: http://lattes.cnpq.br/1052879335324774
ORCID: https://orcid.org/0000-0001-5737-9021

Jonas Rufino Silva Neto

Lattes: http://lattes.cnpq.br/0287321068044643
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-3521-0641

Mario Henrique Camargos de Lima

Lattes: http://lattes.cnpq.br/6321507956464099
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-8943-3763